

TUMEURS DES OS PRIMITIVES ET SECONDAIRES

Pr Franck Dujardin

Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Charles-Nicolle, 76301 Rouen Cedex, France
franck.dujardin@chu-rouen.fr



DIAGNOSTIQUER une tumeur des os
primitive et secondaire.

Il ne s'agit pas de conduire la démarche diagnostique jusqu'au type lésionnel exact en vue de proposer le traitement définitif, démarche qui est affaire de spécialiste. L'objectif général des connaissances attendues par l'étudiant est d'éviter des erreurs de prise en charge initiale susceptibles de compromettre le traitement et ainsi le pronostic fonctionnel et parfois même vital de ces lésions. La conduite à tenir lors du diagnostic, au moment de la découverte, est ainsi essentielle.

Introduction

Les tumeurs osseuses bénignes ou malignes sont rares et leur variabilité est très large, allant de simples anomalies radiologiques bénignes sans conséquence locale ou générale, simples particularités radiologiques, jusqu'à des situations dramatiques mettant en jeu le pronostic fonctionnel, altérant l'état général, induisant un syndrome douloureux et à court terme mettant en jeu le pronostic vital.

De plus, ces lésions, au moment de leur découverte, suscitent très généralement une angoisse particulière des patients et de leur entourage dans la hantise du « cancer des os ». Il n'est généralement pas possible, avec les éléments de cette première consultation, d'établir avec certitude le type ou même simplement le caractère bénin ou malin de la tumeur qui vient d'être découverte. Il n'est donc pas possible de rassurer formellement le patient, mais il ne faut pas, à l'inverse, accroître son inquiétude. La consultation initiale doit, dans ce contexte, rester prudente et néanmoins être conduite avec tact et compassion.

Ces éléments de rareté, de variabilité et de contexte psychologique particulier imposent une gestion structurée pour assurer la prise en charge spécialisée qui est indispensable dans les cas les

plus graves. Cette prise en charge spécialisée est organisée par les centres de référence dans chaque région au sein de réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP).

Classification

Il existe des tumeurs osseuses primitives et secondaires.

Tumeurs primitives de l'os

La tumeur est primitive lorsque la lésion est née, localement, des tissus constitutifs de l'appareil squelettique. Ces lésions sont bénignes ou malignes, et s'il s'agit de lésions cancéreuses ce sont généralement des sarcomes.

Elles sont, la plupart du temps, isolées ; quelques tumeurs bénignes peuvent être néanmoins de localisations multiples, et les tumeurs malignes primitives peuvent induire des lésions métastatiques sur le squelette, y compris parfois le même segment osseux (« skip métastase »).

Tumeurs secondaires

À côté de ces lésions primitives, il existe des lésions secondaires, métastases osseuses d'autres cancers.

Ces lésions sont beaucoup plus fréquentes chez l'adulte, en particulier dans la deuxième moitié de la vie. De façon générale, plus de la moitié des patients atteints d'un cancer sont, au cours de l'évolution de leur maladie, affectés de métastases osseuses. Elles témoignent d'une diffusion de la maladie cancéreuse, elles sont ainsi exceptionnellement isolées.

Les cancers les plus souvent en cause sont le sein, la prostate, le poumon, la thyroïde et le rein. Il s'agit donc souvent de carcinomes. Tous les cancers peuvent cependant directement, ou via une expansion hépatique ou pulmonaire, induire des métastases osseuses.

Les lésions tumorales osseuses peuvent aussi être l'expression d'hémopathies (myélomes ou lymphomes) qui, dans le cadre de notre objectif limité à la conduite diagnostique initiale, peuvent être rapprochées des lésions métastatiques.



FIGURE 1 Processus lytique au sein de la métaphyse fémorale supérieure.

La lyse est cernée d'une sclérose périphérique régulière. Elle contient quelques travées qui sont régulières et respectées. L'ensemble dessinant un « contour géographique ». Les corticales sont discrètement déformées et amincies, mais également de façon régulière, sans effraction. Il n'y a pas de réaction périostée. Il n'y a pas d'expansion apparente dans les parties molles. Cet aspect radiologique est calme, traduisant plutôt une tumeur bénigne. Ce processus est lent. Il reste donc régulier, souvent cerné d'une bande de sclérose qui est une construction réactionnelle de l'organisation, mais qui dans ce cas est bien limitée et respectée.

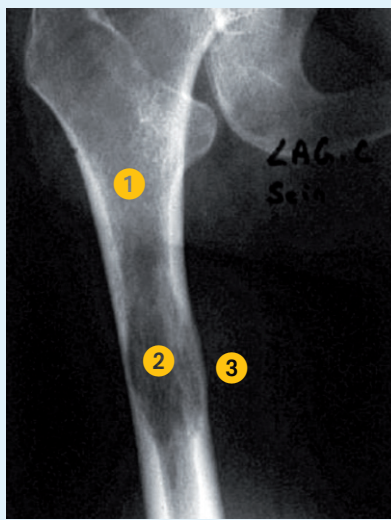


FIGURE 2 Processus lytique au sein de l'extrémité supérieure de la diaphyse du fémur.

La lyse est irrégulière, mal limitée (1). Elle contient quelques ossifications qui sont des résidus osseux partiellement détruits (2). Les corticales sont amincies, de façon irrégulière avec quelques effractions (3). Cet aspect radiologique est agressif, évoquant fortement une tumeur maligne.

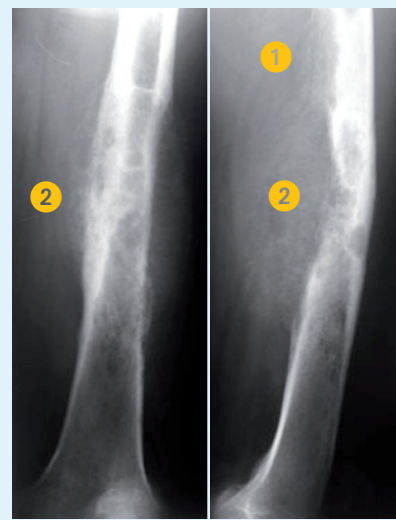


FIGURE 3 Processus lytique irrégulier au sein de la diaphyse fémorale supérieure.

Les corticales sont amincies de façon irrégulière (1), détruites par endroit, avec une effraction dans les parties molles (2). Ces aspects sont très préoccupants et imposent un avis spécialisé en urgence.

Clichés : Pr Franck Dujardin

Diagnostic différentiel

Il existe de façon générale des diagnostics différentiels où la découverte d'anomalies osseuses radiologiques peut conduire à évoquer des diagnostics tumoraux ; il s'agit des lésions septiques ou de certaines lésions dystrophiques, telle la maladie de Paget.

Circonstance de découverte

La circonstance de découverte conditionne la conduite diagnostique.

Il existe trois occurrences :

- découverte fortuite ;
- découverte à l'occasion d'un symptôme ;
- contexte déjà connu de maladie cancéreuse métastatique.

Tumeurs osseuses de découverte fortuite

Les lésions peuvent atteindre les membres ou le rachis. La découverte est faite à l'occasion d'explorations radiographiques motivées par une autre pathologie, douleur du genou, ou rachialgies, par exemple. La question qui se pose devant cette découverte radiographique est de savoir si cette lésion est susceptible d'être maligne, hypothèse qui va conditionner la prise en charge globale. L'analyse sémiologique radiologique, qu'il s'agisse de radiographie conventionnelle ou de tomodensitométrie, est à ce titre fondamentale.

Cette analyse doit déterminer si la lésion est extrêmement calme, si à l'inverse elle est plus active ou si, enfin, elle est très agressive. Ce comportement, traduit par des données radiologiques, rend compte de l'activité tissulaire et donc de la bénignité ou de la malignité présumée de la tumeur.

Il faut cependant, en préambule, insister sur le fait qu'aucun signe n'est pathognomonique et qu'une lésion apparemment calme peut être, ou peut devenir, une lésion cancéreuse mettant en jeu le pronostic vital, et qu'à l'inverse des images parfois préoccupantes ne traduisent que des lésions pourtant bénignes. Pour cette raison, il vaut mieux solliciter un avis spécialiste par excès que par défaut, et il faut, de toute façon devant cette découverte fortuite, assurer au moins une surveillance, même si la lésion est apparemment très rassurante, en réalisant une seconde radiographie quelques semaines plus tard, afin de s'assurer de la totale stabilité lésionnelle.

La séméiologie radiologique (**v. tableau**) des tumeurs osseuses comporte plusieurs éléments.

Il existe fréquemment une composante lytique correspondant à l'action du processus tumoral tissulaire ayant détruit l'os naturellement en place. Dans les tumeurs calmes, donc *a priori* plutôt bénignes, ce processus est lent. Il reste donc régulier, souvent cerné d'une bande de sclérose qui est une construction réactionnelle de l'organisation, mais qui dans ce cas est bien limitée et respectée, dessinant un « contour géographique » (**fig. 1**). La corticale peut être amincie, mais de façon régulière, sans effraction. Lorsque la tumeur est agressive, et donc de développement plus rapide, la lyse est plus irrégulière, ses limites sont floues, donnant parfois un aspect simplement gommé (**fig. 2**). La corticale est envahie et détruite en partie ou en totalité (**fig. 3**). L'éventuelle tentative de sclérose périphérique de l'organisme est partiellement ou totalement détruite par le processus tumoral agressif. Le liseré éventuel est donc interrompu ou en partie détruit, ou même inexistant, car n'ayant pas eu le temps, dans les processus très rapides, de se constituer.

Une ostéolyse peut induire une déformation osseuse, même dans le cadre de lésion bénigne, surtout si elle survient en période de croissance.

Une autre composante concerne les calcifications et ossifications, images d'additions. Il peut s'agir de résidus osseux normaux et cernés par l'ostéolyse précédente, qui les met artificiellement en relief. Ces calcifications peuvent également être le fait d'une production tumorale sous forme de cloisons qui, comme la sclérose périphérique, lorsqu'elles sont régulières et respectées, restent un signe de lésion bénigne, mais qui peuvent également, dans des lésions plus agressives, être partiellement détruites. Les ossifications peuvent être plus irrégulières. Certaines tumeurs cartilagineuses fabriquent des petits nuages calcifiés, qui ont pu être comparés à des grains de poivre. D'autres lésions ostéoblastiques fabriquent des condensations parfois massives (**fig. 4**). Globalement, ces ossifications apportent généralement peu, en première intention, de renseignements sur la nature présumée maligne ou bénigne de la lésion.

La troisième composante radiologique qui doit être analysée concerne la réaction périostée. Si la tumeur est très active, ou agressive, elle peut soit par ostéolyse, soit par propagation le long des canaux de Havers, traverser la corticale et venir au contact du périoste. Celui-ci réagit alors par une ossification, qui est une fine bande

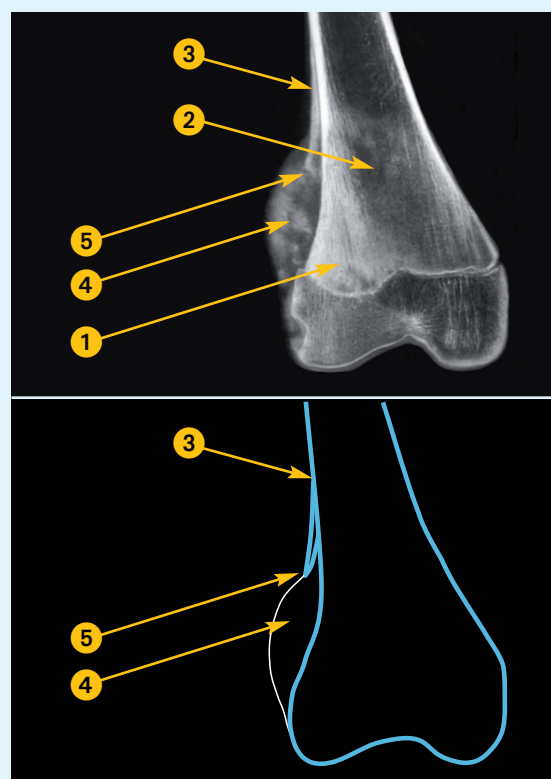


FIGURE 4 Infiltration tumorale condensante (1), hétérogène, associée à quelques plages lytiques irrégulières (2) et à une réaction périostée (3) en partie lysée par l'expansion « en feu d'herbe » dans les parties molles (4) dessinant l'éperon de Codman (5). Ces aspects sont ceux d'un processus agressif, malin, très préoccupant et imposant un avis spécialisé en urgence.

lamellaire qui dans des processus lents peut s'intégrer à l'os cortical, donnant ainsi une image d'épaississement cortical. Lorsque la lésion est plus évolutive, donc plus préoccupante, le périoste est soulevé par le processus tumoral. Il s'ossifie à distance de l'os, donnant un fin liseré périosté très inquiétant (**fig. 4**). Ce processus peut se répéter, donnant des couches successives dites en bulbe d'oignon. Il s'agit là d'un processus agressif généralement malin. L'agressivité peut encore être plus grande, avec une destruction ou une traversée rapide de ces réactions périostées, avec une véritable propagation en feu d'herbe de ces calcifications au contact de l'os (**fig. 4**). Ces images témoignent de processus graves. Parfois, cette réaction périostée s'est en partie ossifiée au contact osseux, mais la capacité lytique du processus tumoral malin a, en partie, lysé cette ossification. La bordure de cette lyse dessine des éperons dits de Codman, très évocateurs d'une tumeur maligne et agressive (**fig. 4**).

La dernière composante radiologique qui doit être analysée concerne l'extension dans les parties molles. Celle-ci est parfois visible par refoulement des structures anatomiques proches qui peuvent parfois être visualisées grâce aux espaces graisseux séparant les structures et qui se trouvent anormalement refoulées. Cette expansion dans les parties molles peut également être visualisée par l'apparition d'ossifications tumorales en leur sein. Cette expansion est généralement un signe préoccupant.

Ces éléments permettent donc de graduer l'inquiétude que soulève la découverte radiologique. S'il n'existe aucun élément préoccupant, et pas d'angoisse particulière du patient, il sera possible de proposer une surveillance simple, en refaisant des radiographies quelques semaines plus tard, pour s'assurer de la stabilité lésionnelle. Dans tous les cas d'éléments inquiétants ou même simplement douteux, ou parfois du fait de l'angoisse du patient, il convient impérativement de solliciter un avis spécialisé en urgence.

Tumeur symptomatique

Ces symptômes peuvent être des douleurs, des anomalies cutanées telles que rougeur ou voussure, parfois un syndrome fébrile, dans certains cas, notamment dans les localisations vertébrales, une complication neurologique. Ces symptômes associés apportent des éléments d'inquiétude supplémentaires, mais aucun d'entre eux ne présage forcément de la malignité lésionnelle. Il convient donc à ce stade d'avoir un discours expli-

quant au patient et à son entourage que la situation nécessite rapidement un avis spécialisé. L'analyse sémiologique sera la même, mais l'existence du symptôme conduira souvent à la nécessité d'une prise en charge chirurgicale.

Le symptôme révélateur peut parfois être une fracture pathologique ; celle-ci survient au niveau des membres (fig. 5) ou du rachis pour un traumatisme mineur ou en l'absence de traumatisme réel.

Il existe parfois un contexte de chute, mais alors la chute est secondaire à la rupture osseuse, en particulier lorsque la lésion est fémorale. Souvent l'interrogatoire retrouve des douleurs existant de manière préalable, parfois depuis plusieurs semaines. Ces douleurs sont le résultat de la fragilisation osseuse, sous l'effet de la progression tumorale qui apparaît donc préoccupante. Néanmoins, des tumeurs bénignes, particulièrement étendues, peuvent être à l'origine de fractures, si bien que dans cette incertitude il convient d'être prudent, mais pas catastrophiste.

La survenue de cette fracture va compliquer la prise en charge, puisqu'aux difficultés liées à la prise en charge d'un problème tumoral s'ajoutent celles de la prise en charge de cette fracture, qui doit être faite en respectant cependant les règles de prise en charge des tumeurs osseuses. Un avis spécialisé est indispensable et généralement à l'occasion d'une hospitalisation en urgence. Ne pas oublier que cette fracture impose la mise en place d'une immobilisation et la recherche de complications locales et générales.

TABLEAU	Éléments de sémiologie radiographique des tumeurs osseuses*	
	Bénigne	Maligne
Lyse osseuse	Régulière, bien limitée	Irrégulière, contour flous
Liseré périphérique	Régulier respecté, dessinant souvent comme un contour géographique	Absent ou irrégulier, en partie lysé par le processus tumoral agressif
Corticales	Indemnes ou amincies ou épaissies mais toujours de façon régulière, sans effraction	Destruction partielle ou complète, irrégulière, mal limitée
Réaction périostée	Absente	Apposition lamellaire ou en bulbe d'oignon, ou en feu d'herbe. Parfois lysée en partie, dessinant l'éperon de Codman

* Il s'agit d'éléments d'orientation, aucun signe n'est pathognomonique.



FIGURE 5

Fracture de la diaphyse fémorale au sein d'un processus lytique irrégulier, mal limité.

Les corticales sont partiellement détruites. Il s'agit d'une tumeur maligne (métastase d'un cancer du sein). À noter que le problème cancérologique se complique du problème soulevé par la fracture (immobilisation d'urgence, prise en charge de l'éventuel syndrome hémorragique et hospitalisation en service de chirurgie orthopédique).

POINTS FORTS À RETENIR

- 🔴 Il existe trois grandes familles de tumeurs osseuses : 1) malignes secondaires, métastases et proliférations hématopoïétiques, principalement chez l'adulte, 2) malignes primitives, à tous les âges de la vie, 3) bénignes.
- 🔴 Les tumeurs osseuses primitives sont rares et susceptibles de mettre en jeu le pronostic vital.
- 🔴 La hantise doit être de méconnaître une telle lésion et alors mettre en jeu le pronostic par une prise en charge initiale inappropriée.
- 🔴 Aucun signe clinique ou radiologique ne permet d'établir avec certitude le diagnostic, qui repose sur les données anatomopathologiques.
- 🔴 Les signes radiographiques d'une tumeur active ou agressive (lyse rapide, destruction de la réaction de l'organisme et limites floues, réactions périostées ou envahissement des parties molles) constituent des éléments devant induire un avis spécialisé.



Tumeurs primitives malignes

Il s'agit de lésions rares, mais extrêmement graves. Le taux de mortalité est voisin, selon les variétés, de 50 %. Une prise en charge urgente et adaptée constitue le facteur pronostique le plus important.

Les lésions les plus fréquentes sont les ostéosarcomes affectant les enfants ou les adultes jeunes ou parfois des sujets âgés secondaires à des maladies de Paget. Ces lésions sont agressives, avec des ostéolyses ou des ostéocondensations régulières, rapidement extensives, des réactions périostées inquiétantes et souvent une expansion dans les parties molles.

Très proche dans sa présentation, le sarcome d'Ewing affecte les sujets jeunes dont la physiopathologie est plus proche de celle d'une hémopathie, expliquant la place importante qu'aura le traitement médical.

Chez les sujets plus âgés, et dans la deuxième moitié de la vie, la lésion maligne primitive la plus fréquente est le chondrosarcome, dégénérescence maligne d'anciens chondromes, éventualité qui justifie l'attitude très prudente devant les chondromes bénins. Ces tumeurs sont agressives, ce qui se traduit par leur présentation sémiologique radiographique inquiétante. Du fait de cette évolutivité, elles sont souvent accompagnées de symptômes locaux ou généraux (fièvre), mais ceux-ci ne sont cependant pas obligatoires. Une tumeur maligne peut être découverte fortuite. Un avis urgent et spécialisé est indispensable.

Formes cliniques

Tumeurs primitives bénignes

Aucun élément radiologique ne permet d'apporter avec certitude un diagnostic. Les variations sont grandes et il convient d'être extrêmement prudent.

Ces tumeurs bénignes ont souvent un aspect calme, plus rarement actif. Elles sont souvent de découverte fortuite, parfois cependant, du fait de fragilisation osseuse, à l'origine d'un syndrome douloureux, voire de fracture pathologique. Elles peuvent parfois être, du fait d'une expansion extra-osseuse, l'occasion de conflits avec les parties molles environnantes, comme par exemple les exostoses (fig. 6) qui sont des anomalies de croissance osseuse constituant une expansion tumorale en continuité corticale, et qui sont très fréquentes chez les enfants ou les adultes jeunes.

Il existe enfin des tumeurs bénignes qui peuvent être l'occasion d'une dégénérescence secondaire, comme par exemple les non moins fréquents chondromes, résidus du cartilage de croissance piégés au sein de l'os et continuant parfois à évoluer, même chez l'adulte, au-delà de la fin de croissance. Là aussi, ces lésions sont très fréquentes puisque certains auteurs évoquent l'hypothèse que 1 % de la population porterait un chondrome.



FIGURE 5 Exostose : saillie osseuse en continuité avec la corticale. Il s'agit d'une tumeur bénigne se formant au cours de la croissance mais persistant chez l'adulte. Elle peut être l'occasion de conflit avec les parties molles environnantes. Elles peuvent dégénérer sous forme maligne.

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

→ **Question de cours : quels sont les arguments (éventuellement repris d'un cas clinique) en faveur de la malignité de cette lésion ?**

Bien préciser dans la réponse qu'aucun élément n'est pathognomonique.

→ **Même question à partir d'une radiographie de tumeur osseuse.**

Pensez à préciser le siège (quel os, quelle région de l'os : épiphyse, métaphyse ou diaphyse ?).

Attention à une radiographie qui vous serait présentée dans le contexte d'une découverte fortuite, par exemple chez un patient présentant des gonalgies sans que soit précisé qu'il s'agit d'un contexte tumoral.

→ **Radiographie du rachis avec une lyse pédiculaire dessinant une « vertèbre borgne ».**

Si possible, précisez le niveau vertébral et l'existence d'un éventuel tassement (asymétrie de hauteur).

→ **Radiographie d'une fracture pathologique.**

Pensez à préciser le siège et le déplacement. Si le dossier vous oriente vers la « conduite à tenir », pensez à préciser les éléments propres à la cancérologie (complications, recherche d'autres lésions, recherche du cancer primitif, dépistage et traitement d'une hypercalcémie) et les éléments propres à la fracture (immobilisation, hospitalisation en chirurgie, traitement antalgique).

Métastases (tumeurs secondaires)

Les métastases qui constituent donc la troisième famille de tumeurs osseuses sont les plus fréquentes chez l'adulte. Leur expression est souvent agressive, mais parfois très variée, parfois mixte, associant ostéolyse et condensation. Elles peuvent atteindre les os longs, souvent en métaphyse mais également en diaphyse, et également le rachis. À ce niveau, la lyse osseuse peut induire des tassements. Ainsi, un tassement vertébral doit toujours conduire à s'interroger sur une origine banale ostéopénique ou préoccupante tumorale. Un scanner, à la recherche de signes lytiques agressifs, est souvent utile. Cette lyse vertébrale peut atteindre l'arc postérieur, notamment le pédicule, avec une image caractéristique de « lyse pédiculaire » sur le cliché de face tout à fait préoccupant (fig. 7). Le tissu tumoral métastatique peut enfin avoir un caractère très condensant, allant jusque dans certains cas à décrire la classique « vertèbre ivoire » avec un corps vertébral totalement densifié (fig. 8).

Ces lésions métastatiques sont souvent multiples, témoignant de la diffusion générale du cancer d'origine, mais au stade du diagnostic une seule métastase osseuse est parfois apparente.

Dans cette circonstance de découverte, il est nécessaire de rechercher des complications générales et notamment des troubles métaboliques liés à une hypercalcémie. Il faut adapter le traitement antalgique. Il est nécessaire, sauf si le contexte est évident, d'établir une enquête sur l'origine de la maladie métastatique et réaliser un diagnostic d'extension utilisant : scintigraphie, TEP-scanner, et des explorations radiologiques notamment rachidiennes ; une IRM de la totalité du rachis est souhaitable. On peut enfin évaluer le risque fracturaire selon l'étendue de la lyse corticale pour les os longs ou l'importance de la destruction corporelle et articulaire pour les vertèbres afin d'éviter, par une prise en charge adaptée, l'émergence de complications sévères et pénibles (douleurs ou troubles neurologiques irréversibles). Ces éléments justifient une prise en charge en milieu spécialisé dès que possible. •

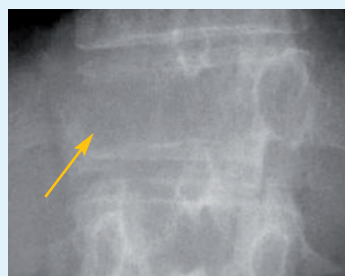


FIGURE 7
« Vertèbre borgne ».

Il manque sur la radiographie de face le pédicule droit, lysé par un processus malin, généralement une métastase.

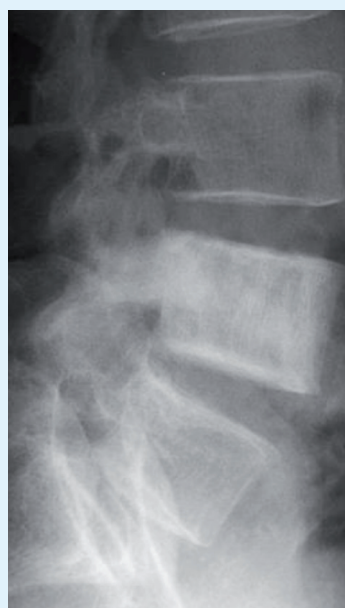


FIGURE 8
« Vertèbre ivoire ».

Densification corporelle par une infiltration tumorale (primitive ou métastatique) ayant un fort potentiel ostéoblastique, condensant.